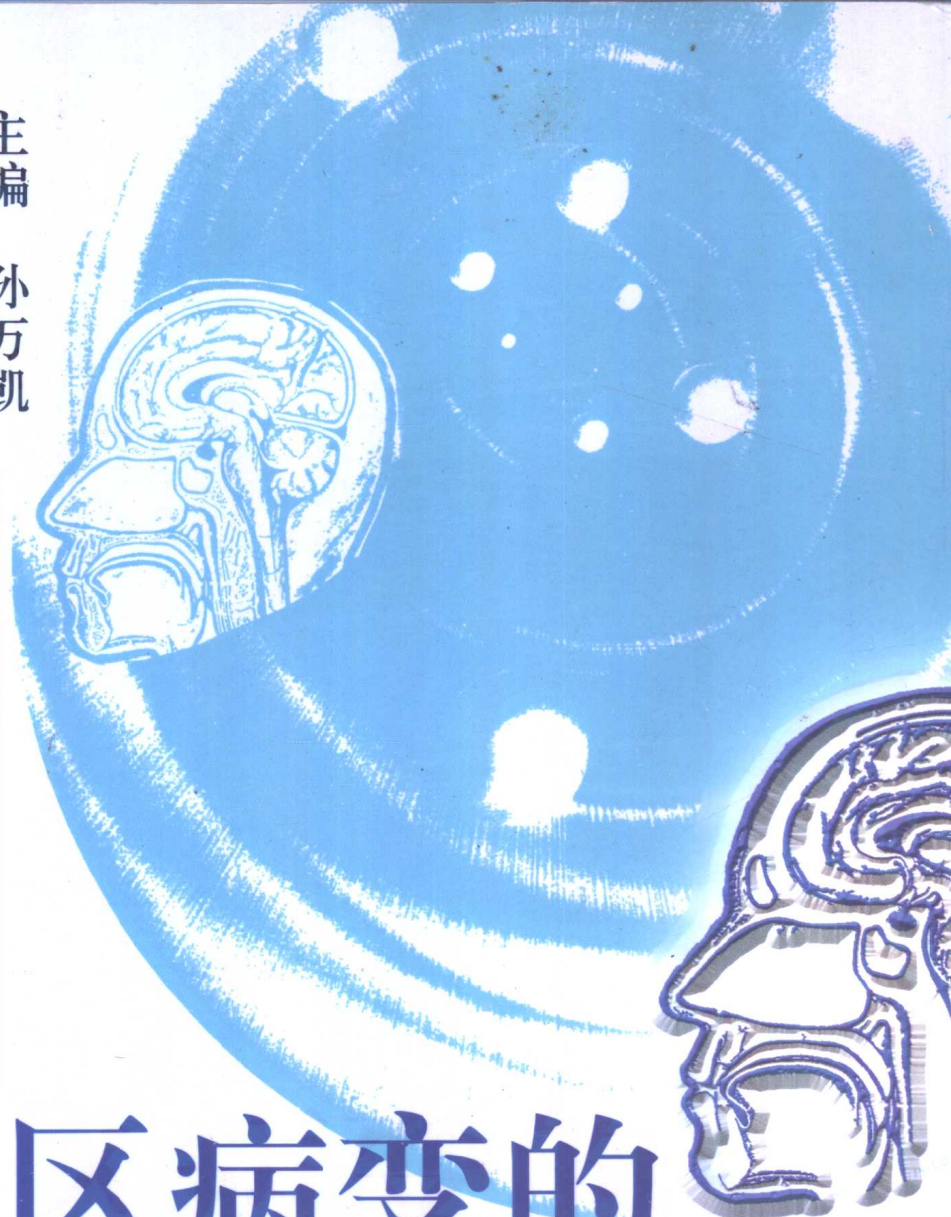


主编
孙万凯



蝶鞍区病变的 诊断及治疗

中国协和医科大学出版社

蝶鞍区病变的诊断及治疗

主 编：孙万凯

主 审：任祖渊

副主编：王立夫 高宏伟

罗延伟 朱秀芝

编者(按姓氏笔画为序)

王立夫	王静芬	代连途	叶大公	孙万凯
孙淑明	朱秀芝	许天英	张伟萍	李 军
李均辉	杨 众	邵 红	周晓玲	罗延伟
青松文	赵洪波	贾建戎	高宏伟	程化坤

中国协和医科大学出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

蝶鞍区病变的诊断及治疗/孙万凯主编. —北京: 中国协和医科大学出版社, 2002.8
ISBN 7-81072-320-0

I. 蝶… II. 孙… III. 脑病—诊疗 IV. R742

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2002) 第 049554 号

蝶鞍区病变的诊断及治疗

主 编: 孙万凯
责任编辑: 江 涛

出版发行: 中国协和医科大学出版社
(北京东单三条九号 邮编 100730 电话 65260378)

网 址: www.pumcp.com
经 销: 新华书店总店北京发行所
印 刷: 北京竺航印刷厂

开 本: 787×1092 毫米 1/16 开
印 张: 16
字 数: 390 千字
版 次: 2002 年 9 月第一版 2002 年 9 月第一次印刷
印 数: 1—2000
定 价: 28.60 元

ISBN 7-81072-320-0/R·315

(凡购本书, 如有缺页、倒页、脱页及其他质量问题, 由本社发行部调换)

序

蝶鞍区最常见的病变是垂体腺瘤，其次是颅咽管瘤。一百多年来，对垂体腺瘤的认识不断深化，尤其是 20 世纪 70 年代以来，随着现代内分泌学、现代病理学、现代放射学、现代神经眼科学、现代显微外科学的发展，垂体腺瘤的临床和基础研究方面有了很大的发展。同时，对于颅咽管瘤的诊断和治疗也有不断的进步。

蝶鞍区是颅内发生病变最多的部位，除以上病变以外，还有其他多种病变可以发生，而其中不少病变可以出现与垂体腺瘤相同或者类似的症状和影像学所见，容易与其混淆而发生鉴别诊断上的困难。

随着垂体腺瘤的诊断、治疗的深入开展，近年国内外文献对垂体腺瘤有关病变如垂体腺瘤的异位、钙化、多发、并发病变、并存病变及与垂体腺瘤手术、放疗、化疗有关的并发病变等有陆续报道。同时，对于蝶鞍区非垂体腺瘤病变，如垂体的非腺瘤性病变、蝶鞍区非垂体腺瘤囊性病变、蝶鞍区肉芽肿性病变、蝶鞍区颅骨肿瘤、蝶鞍区脑膜瘤及蝶鞍区海绵状血管瘤、成血管细胞瘤、畸胎瘤、生殖细胞瘤、错构瘤、神经节细胞瘤、恶性淋巴瘤、胶质瘤、肉瘤、动脉瘤等病变都不断有所发现和报道。

本书广泛收集编辑了近 20 年来国内外文献中报道的蝶鞍区有关病变，分类描述其临床表现、影像学改变、实验室检查、手术及治疗情况、光学及电镜病理所见，并进行综述性讨论。这些蝶鞍区的有关病变，多数是现有神经外科学教科书和专著中尚未作描述的，有相当数量是稀少或罕见的。应指出的是，这些病例其中有相当部分因为与垂体腺瘤相似的临床表现及影像学改变等而在手术前曾疑诊或误诊为“垂体腺瘤”病变，在手术后经病理检查得以确诊。

对上述这些蝶鞍区有关病变的补充性论述，相信必能在对于临床工作中加深蝶鞍区有关病变范围和种类的了解，以及对症状学、影像学方面的鉴别诊断和手术或治疗方案的选择上有所启发和帮助，从而对于有关垂体腺瘤及蝶鞍区病变的全面深入了解和诊断、治疗的临床实践能有所裨益。

中国协和医科大学
北京协和医院神经外科教授

任祖渊

2002 年 4 月

前 言

蝶鞍区有关病变包括垂体腺瘤有关病变及蝶鞍区非垂体腺瘤病变。

随着垂体腺瘤诊断、治疗的开展,近年垂体腺瘤有关病变国内外陆续有所报道,引起关注。这些垂体腺瘤有关病变包括垂体腺瘤的异位、钙化、多发,并发病变、并存病变及手术、放疗、化疗的并发病变等。

蝶鞍区最常见的病变是垂体腺瘤,其病变发展常向鞍周扩展,常见症状为垂体机能障碍、视力、视野改变及下丘脑-垂体系综合征等。影像学主要是蝶鞍区的占位性改变,这已为众所熟知。

但是除垂体腺瘤之外,蝶鞍区也是颅内发生病变种类最多的部位,而其中不少病变可有与垂体腺瘤相同或类似的症状和影像学改变,易与其混淆而在鉴别诊断和治疗上发生一定困难。

本书系统归纳近年国内外脑神经外科文献报道的垂体腺瘤有关病变(24种)及发生于蝶鞍区的非垂体腺瘤病变(56种),介绍其临床表现、影像学、生化检查、光学和电镜检查、病理学检查及诊断、治疗等。这些病变中除一些常见病变外,有相当数量为稀少或罕见病变,尽管对其中的一些诊断和治疗等方面或许还有某些待探讨之处,但因为这些内容目前尚未收到已出版的医学教科书及诊断、治疗学专著中,不易查找,而在实践中又可能遇到而需要了解、借鉴。因此,相信这些内容对神经内、外科和影像学、临床病理学等专业医师在对垂体腺瘤有关病变及蝶鞍区非垂体腺瘤病变的广泛、深入了解及鉴别诊断和治疗方案的选择上都会有重要参考价值而有所裨益。

本书的编写承蒙中国医学科学院姜常胜副院长、中国协和医大北京协和医院任祖渊教授、苏长保教授、王任直教授、哈尔滨医科大学付世英教授、戴钦舜教授、杨遇春教授、杨富明教授、韩凤平教授等的大力鼓励、支持,在此谨深致谢忱。

限于水平,书中难免有错漏不当之处,敬请指正,便于修改补充。

编 者

2002年6月

目 录

第一章 蝶鞍区病变概述	(1)
一、蝶鞍区解剖生理特点	(1)
二、蝶鞍区病变特点	(2)
第二章 垂体腺瘤有关病变	(4)
第一节 垂体腺瘤的异位、钙化、多发	(4)
一、长入鼻腔的垂体腺瘤 (pituitary adenoma of the extending into nasal cavity)	(4)
二、鞍上部异位垂体腺瘤 (suprasellar ectopic pituitary adenoma)	(5)
三、垂体腺瘤的钙化 (calcification in pituitary adenomas)	(7)
四、多发性垂体腺瘤 (multiple pituitary adenoma)	(10)
第二节 垂体及腺瘤的并发症	(11)
一、头外伤后并发于垂体卒中的颅内动脉血管痉挛 (intracranial arterial vasospasm associated with pituitary apoplexy after head trauma)	(11)
二、垂体腺瘤并发自发性脑脊液鼻漏和气颅 (pituitary adenoma associated with automatic cerebrospinal fluid rhi- norrea and pneumocephalus)	(14)
三、垂体卒中 (pituitary apoplexy)	(15)
四、垂体脓肿术后再发垂体腺瘤 (pituitary adenoma following removal of pituitary abscess)	(17)
第三节 垂体腺瘤并存病变	(17)
一、垂体腺瘤合并增生 (pituitary adenoma with hyperplasia)	(17)
二、垂体泌乳素腺瘤并发多囊卵巢 (pituitary prolactinoma associated with polycystic ovary)	(20)
三、垂体腺瘤合并颅咽管瘤 (pituitary adenoma associated with craniopharyngioma)	(22)
四、垂体腺瘤合并 Rathke 裂囊肿 (pituitary adenoma combined with rathke's cleft cyst)	(23)

五、垂体腺瘤合并蝶骨嵴脑膜瘤	
(pituitary adenoma combined with sphenoid ridge meningioma)	(26)
六、垂体腺瘤合并镰幕结合处脑膜瘤	
(simultaneous occurrence of a pituitary adenoma and a falcotentorial junction meningioma)	(29)
七、垂体腺瘤合并神经节细胞瘤	
(pituitary adenoma associated with gangliocytoma)	(34)
八、垂体腺瘤合并神经胶质瘤	
(pituitary adenoma associated with astrocytoma)	(36)
九、垂体腺瘤合并脑动脉瘤	
(pituitary adenoma associated with aneurysm of the brain)	(41)
十、垂体腺瘤合并蛛网膜囊肿	
(pituitary adenoma associated with arachnoid cyst)	(42)
第四节 垂体腺瘤的治疗并发病变	(43)
一、经蝶窦切除垂体腺瘤术中前交通动脉瘤破裂	
(rupture of the anterior communicating aneurysm for the duration of the Hardy's operation)	(43)
二、垂体腺瘤术后血管痉挛	
(vasospasm following removal of the pituitary adenoma)	(44)
三、垂体腺瘤术后囊肿形成	
(cyst following removal of the pituitary adenoma)	(48)
四、垂体腺瘤放疗后发生的恶性星形细胞瘤	
(malignant astrocytoma following radiotherapy for pituitary adenoma)	(49)
五、垂体瘤放疗后多发性颅内动脉瘤	
(multiple intracranial aneurysms follwing radiation therapy for pit- uitary adenoma)	(51)
六、由溴隐停治疗泌乳素腺瘤引起的气颅	
(pneumocephalus induced by the bromocriptine treatment of prolactinoma)	(54)
第三章 蝶鞍区非垂体腺瘤病变	(58)
第一节 垂体非腺瘤性病变	(58)
一、淋巴性垂体腺炎	
(lymphocytic adenohypophysitis)	(58)
二、垂体脓肿	
(pituitary abscess)	(64)
三、原发性垂体腺癌	
(primary pituitary carcinoma)	(66)
四、转移性垂体肿瘤	
(matastatic pituitary tumor)	(74)

五、垂体增生	
(pituitary hyperplasia)	(79)
六、垂体异位	
(ectopic pituitary glands)	(82)
七、淋巴性垂体腺炎伴发双侧颈内动脉闭塞	
(lymphocytic adenohypophysitis accompanying occlusion of bilateral internal carotid arteries)	(83)
第二节 蝶鞍区非垂体腺瘤囊性病变	(86)
一、原发性空蝶鞍综合征	
(primary empty sella syndrome, PESS)	(86)
二、腊特克裂囊肿	
(Rathke's cleft cyst)	(89)
三、鞍内囊肿	
(intrasellar cyst)	(99)
四、鞍内上皮样囊肿	
(intrasellar epidermoid cyst)	(100)
五、蝶窦粘液囊肿	
(sphenoid sinus mucocoele)	(105)
六、蝶鞍上蛛网膜囊肿	
(suprasellar arachnoid cyst)	(109)
七、蝶鞍区动脉瘤性骨囊肿	
(sellar aneurysmal bone cyst)	(111)
八、囊性颅咽管瘤	
(cystic craniopharyngioma)	(111)
九、鞍内表皮样囊肿	
(intrasellar dermoid cyst)	(114)
十、鞍区囊虫病 (sellar cysticercosis)	(115)
第三节 蝶鞍区肉芽肿性病变	(115)
一、鞍上异物性肉芽肿	
(suprasellar foreign-body granuloma)	(115)
二、蝶鞍上部毛霉菌性肉芽肿	
(suprasellar mucormycotic granuloma)	(118)
三、蝶骨嵴新隐球菌性肉芽肿	
(sphenoidal ridge torula granuloma)	(122)
四、由蝶窦向海绵窦扩展的炎性肉芽肿	
(inflammatory granulomas extending from the sphenoid sinus to the cav- ernous sinus)	(122)
五、蝶鞍区类肉瘤病	

(sellar sarcoidosis)	(125)
六、下丘脑组织细胞增多病 X	
(hypothalamic histocytosis X)	(126)
第四节 蝶鞍区颅骨肿瘤	(131)
一、蝶鞍区骨软骨瘤	
(sellar osteochondroma)	(131)
二、蝶窦骨瘤	
(osteoma of the sphenoid sinus)	(131)
三、海绵窦部软骨肉瘤	
(chondrosarcoma of the cavernous sinus)	(134)
四、蝶鞍区巨细胞瘤	
(sellar giant cell tumor)	(136)
五、蝶鞍及鞍旁脊索瘤	
(sellar-parasellar chordomas)	(137)
六、蝶鞍旁软骨样脊索瘤	
(parasellar chondroid chordoma)	(141)
七、蝶鞍区原发性纤维黄色瘤	
(sellar primary fibroxanthoma)	(146)
八、鞍旁软骨肉瘤	
(parasellar chondrosarcoma)	(146)
九、鞍内软骨瘤	
(intrasellar chondroma)	(152)
第五节 蝶鞍区脑膜瘤	(155)
一、鞍内、鞍旁脑膜瘤	
(intrasellar and parasellar meningioma)	(155)
二、蝶骨嵴脑膜瘤	
(sphenoidal ridge meningioma)	(158)
三、从筛窦发生的异位脑膜瘤	
(ectopic meningioma of the ethmoid sinus)	(159)
第六节 蝶鞍区其他非垂体瘤性病变	(162)
一、鞍区脉络丛乳头状瘤	
(sellar choroid plexus papilloma)	(162)
二、鞍旁海绵状血管瘤	
(parasellar cavernous hemangioma)	(162)
三、鞍上成血管细胞瘤	
(suprasellar angioblastoma)	(164)
四、视交叉隐匿性血管畸形出血	
(hemorrhage of concealed vascular malformation of optic chiasm)	(165)

五、垂体部发生的异位唾液腺	
(ectopic salivary gland within the pituitary gland)	(165)
六、下丘脑错构瘤	
(hypothalamic hamartoma)	(167)
七、经蝶骨的脑膜脑膨出	
(transsphenoidal mening oencephalocele)	(175)
八、鞍上畸胎瘤	
(suprasellar teratoma)	(179)
九、蝶鞍部生殖细胞瘤	
(sellar germinoma)	(180)
十、鞍内神经节细胞瘤	
(intrasellar gangliocytoma)	(187)
十一、鞍旁神经鞘瘤	
(parasellar neurinoma)	(190)
十二、原发性视丘下部恶性淋巴瘤	
(primary hypothalamic malignant lymphoma)	(193)
十三、下丘脑神经胶质瘤	
(hypothalamic glioma)	(197)
十四、蝶鞍部肉瘤	
(sellar sarcoma)	(200)
十五、颅内黄肉芽肿	
(intracranial xanthogranulomas)	(206)
十六、颈内动脉瘤	
(aneurysms of the internal carotid artery)	(209)
十七、两侧眼动脉的异常起端	
(abnormal origin of bilateral ophthalmic arteries)	(211)
十八、鞍上蛛网膜囊肿合并三叉神经鞘瘤	
(suprasellar arachnoid cyst associated with trigeminal neurinoma)	(214)
十九、颅咽管瘤合并鞍内脓肿	
(craniopharyngioma associated with intrasellar abscess)	(218)
二十、颅咽管瘤术后并发细菌性动脉瘤	
(bacterial aneurysm following removal of craniopharyngioma)	(219)
二十一、鞍上生殖细胞瘤放疗后并发小脑恶性胶质瘤	
(cerebellar malignant glioma after radiation therapy for suprasellar germinoma)	(222)

第一章 蝶鞍区病变概述

蝶鞍区又称鞍区,包括鞍内、鞍上及蝶鞍周围区域,是颅内发生病变最多的部位。由于该部位解剖生理特点,当其发生病变时常伴有各种神经及内分泌功能的异常。

一、蝶鞍区解剖生理特点

蝶鞍区包括蝶鞍及其周围结构。

(一) 蝶鞍

蝶鞍位于颅底中央偏前,形似马鞍。有鞍前壁、鞍后壁及鞍底,容纳脑下垂体,在临床上又名垂体窝。它的后界高起为鞍背,其两侧的突起是后床突;前界有小隆起为鞍结节。国人蝶鞍以卵圆形为多(69.6%),圆形次之(24.6%),扁形较少(5.8%)。成人蝶鞍纵径平均为11.2mm(8~14.5mm),深径为8.7mm(6.5~12mm)。

(二) 鞍隔

鞍隔系指附着在前床突、鞍结节至鞍背和后床突之间覆盖在垂体窝上方的硬脑膜,构成蝶鞍的顶。隔中央有一圆形或卵圆形开口为隔孔,通过垂体柄。鞍隔的纵径平均为11.7mm(7~15mm),横径为20.1mm(15~24.5mm),隔孔的直径大于6mm的占58%,通常宽于5mm。

(三) 脑垂体

基本上为椭圆形。垂体的纵径平均为9.9mm(7~13mm),横径为13.9mm(10~17mm),垂直径为5.5mm(2.5~9mm)。垂体往往只占窝的一部分,其余空间多借静脉充盈来填补。

脑垂体是体内一个重要的内分泌器官。分为腺垂体(垂体前叶)及神经垂体(垂体后叶)两部分。前者分泌蛋白类激素(生长素、催乳素、促肾上腺皮质激素和促黑色素细胞素),神经垂体是下丘脑产物(抗利尿激素、催产素)的一个储藏库。

(四) 蝶窦

蝶窦为蝶骨体内的含气腔,占据颅底中央。蝶窦的大小和形状有很多变异,根据气化程度可区分为三型。①甲介型,约占2.5%,窦很小,不伸入蝶骨体内,其后壁与鞍前壁之间有厚约10mm骨质隔开;②鞍前型,约占11%~13%,窦不太大,其后壁位于蝶鞍的前方;③鞍型,约占76%~86%,窦发育充分,与整个蝶鞍底部相接。

(五) 视交叉

蝶鞍上方为视交叉,视交叉后上方为下丘脑部。视交叉与蝶鞍及垂体的关系有三种类型:①正常视交叉,位于鞍隔及垂体上面,其出现率为87%,自鞍结节至视交叉前缘的距离平均为5.3mm(2~8mm);②后置视交叉,视交叉的后缘达到鞍背或其后方,覆盖鞍背,约占10%,鞍结节距离视交叉前缘平均为8.8mm(7~11.5mm);③前置视交叉,视交叉的前缘抵达鞍结节,甚至在其前方,覆盖鞍结节,约占3%。临床上认为当鞍结节与视交叉前缘之间的距离小于2mm时,经额至垂体的手术野较小,不宜采取经额入路,而改用经颞或

额颞联合入路。

下丘脑是一密集的灰质核团，在丘脑下沟以下，占据第三脑室的底和侧壁的很小位置。它包括的结构有视交叉、灰结节、漏斗和乳头体。下丘脑保证机体基本生命活动的自主性调节，以使内外环境保持经常的能动的平衡。下丘脑的后外侧部是交感神经中枢，前内侧部是副交感神经中枢。它还是一个高级的自主神经功能的整合中枢，能把自主神经活动与其他生理活动整合起来，以实现机体的某些基本生理过程，保持内环境稳定，如体温调节、水的平衡、内分泌、糖和脂肪代谢以及睡眠等。此外，下丘脑尚能整合有关情绪反应当各种生理活动。

(六) 颈内动脉

两侧颈内动脉间的距离在前床突区最短，占 80%，其次为在海绵窦区，占 12%。最短距离的平均值为 11.9mm。颈内动脉的前上方为前床突，后上方为后床突，前后床突间的距离平均为 9.6mm (6~12.5mm)，动眼神经穿出的位置可在前后床突之间，或在后床突的外侧或其后方。

(七) 海绵间窦

两侧海绵窦借海绵间窦绕垂体而彼此交通。根据其于垂体的不同位置关系被区分为前、后、下三窦。一般前窦比后窦为大，前窦亦可不完全包括在鞍隔内，有 10% 伸在整个垂体前方。大的海绵前窦往往使经蝶窦的垂体手术发生较大困难。

(八) 海绵窦

海绵窦位于垂体和蝶鞍两侧，其前界多数达眶上裂 (占 83%)；后界多数达颞骨岩尖部 (占 83%)，上界抵中床突和后床突的连线，下界多距圆孔和卵圆孔内缘连线 3~4mm (占 60.5%)；向外伸展至上颌神经节及半月神经节。两侧海绵窦间的距离平均值为 13.2mm。

颈内动脉在海绵窦内形成前后两个弯曲，相应地将动脉分为后升、水平和前升三段。颈内动脉在海绵窦内较恒定的分支有 3 条：①脑膜垂体干；②海绵窦下动脉；③囊动脉。

海绵窦位于垂体两侧，窦内的颈内动脉内侧缘与垂体外侧缘之间的平均距离仅为 2.3mm，最大距离为 7mm，有时颈内动脉经海绵窦内侧壁突出而嵌入垂体 (占 28%)，从而影响垂体的形状。有时垂体有一小舌突至颈内动脉的上方或下方。这些解剖结果上的特点均可增加垂体摘除术的困难。

为适于临床需要，可将海绵窦分为前、中、后三部。前部为前床突以前的区域；中部为前、后床突之间的区域；后部为床突以后的区域。中部是典型的切面，在窦外侧壁内，自上而下排列有动眼神经、滑车神经、眼神经和上颌神经。

(九) 鞍旁的脑池

视交视池内有视交叉和垂体柄；颈动脉池内有颈动脉及其分支；终板池内有前交通动脉和 A₁ 段；侧裂池内有的大脑中动脉；嗅池内有嗅束；脚间池内有基底动脉及其分支；脚池内有脉络膜前动脉；环池内有大脑后动脉 P₂ 段，动眼神经 (Ⅲ) 及其自身的蛛网膜袖套。

二、蝶鞍区病变特点

(一) 鞍内病变

鞍内病变主要是垂体腺瘤。其中，生长激素细胞腺瘤早期多功能亢进，青春发育期前发

病形成巨人症，成年人表现为肢端肥大症。催乳素细胞腺瘤，在女性可出现闭经、溢乳、不育。促肾上腺皮质激素腺瘤，表现为身体向心性肥胖、满月脸、水牛背、多血质。重者闭经、性欲减退、全身乏力。有的病人并有高血压、糖尿病等。甲状腺刺激素细胞腺瘤，引起甲亢症状。滤泡刺激素细胞腺瘤，少见。黑色素刺激素细胞腺瘤，少见，呈皮肤黑色素沉着。内分泌功能不活跃腺瘤，早期病人无特殊感觉，如肿瘤长大，可压迫垂体致垂体功能不足临床表现。恶性垂体瘤和侵蚀性垂体细胞瘤，病情进展快，不只是肿瘤长大压迫垂体组织，并且向四周侵犯，致鞍底骨质破坏或侵入海绵窦，引起动眼神经麻痹或外展神经麻痹。

早期垂体腺瘤常无视力视野障碍。如肿瘤长大向上伸展压迫视交叉，则出现视野缺损，渐渐缺损可扩大至双颞侧偏盲，并且视力也有减退，以致全盲。如果垂体瘤向后上方生长压迫垂体柄或下丘脑，可致多饮多尿（尿崩症）。

（二）鞍上病变

包括原发于鞍上及第三脑室的肿瘤、颅咽管瘤及鞍内肿瘤向上破坏鞍隔的肿瘤。肿瘤向侧方生长可侵犯海绵窦壁；如肿瘤向后上生长阻塞第三脑室前部和室间孔，则出现头痛呕吐等颅内压增高症状，压迫大脑脚可造成双侧锥体束及动眼神经麻痹。向上向前可压迫额叶底部，出现额前窝症状。向上向侧方可压迫颞叶，可合并颞叶癫痫及眼运动神经损伤。

如肿瘤向后生长，可压迫脑干致昏迷、瘫痪或者大脑强直等。

（三）鞍旁病变

病灶（如肿瘤）如起始于鞍旁，将首先累及海绵窦、第三、四、六对颅神经、三叉神经眼支，有时累及三叉神经半月节。主要体征是眼球运动麻痹，患侧面部感觉障碍，角膜反射消失以及眼球淤血、突出等症状。内分泌症状或无，或发生较晚。

（四）蝶鞍区病变综合征

蝶鞍区病变综合征是指蝶鞍及鞍周病变所引起的不仅有颅前窝病变综合征中主要特征的视神经萎缩、嗅觉丧失和精神异常，还兼有颅中窝脑底病变综合征中所具有的：①垂体或下丘脑病变所致的内分泌与代谢异常；②视交叉病变的体征；③动眼、滑车、外展神经联合病变的体征；④海绵窦病变的体征；⑤嗅觉异常；⑥蝶鞍区部位的X线、MRI和CT的影像学改变。以上这些症状均可以由在蝶鞍内、鞍上或鞍旁所发生的病变所引起，不仅仅是较常见于鞍区的病变如垂体瘤、颅咽管瘤、鞍区脑膜瘤、动脉瘤、脊索瘤等病变时，同时由于蝶鞍区结构的复杂性，该区是颅内发生病变最多的部位，因此也可出现于该区域的多种病变之中，值得注意的是这其中有些病变在手术前因有以上症状被疑诊或误诊为“垂体腺瘤”病变，而在术后由病理学检查才得以鉴别。因此，在出现蝶鞍区病变综合征时要从体征、影像学检查、实验室检查、病理学检查等多方面综合分析，来加以鉴别诊断及确定合理的治疗或手术方案。

第二章 垂体腺瘤有关病变

随着垂体腺瘤诊断、治疗的深入开展,近年来国内外文献对垂体腺瘤有关病变如垂体腺瘤的异位、钙化、多发、并发病变,并存病变及与垂体腺瘤手术、放疗、化疗有关的并发病变等有陆续报导。这些垂体腺瘤的有关病变是以往医学专著中未曾或不常提到的,但其临床表现、影像学所见及治疗等方面与垂体腺瘤既有关联,又有处理上的不同,这些病变是垂体腺瘤诊断和治疗中可能出现而必须加以关注的病变。分别阐述如下。

第一节 垂体腺瘤的异位、钙化、多发

一、长入鼻腔的垂体腺瘤 (pituitary adenoma of the extending into nasal cavity)

生长入鼻腔内的垂体腺瘤的发生率文献报道约为 5.5%。本病早期诊断十分困难,晚期常因肿瘤过大阻塞鼻道而引起通气受阻,临床往往误诊为鼻息肉等疾患。脑膜炎、气颅、鼻出血和脑脊液鼻漏等常是本病的严重并发症。

1. 肿瘤部位:一组 40 例的病例统计中 7 例肿瘤主要向鞍内下方生长,其中 3 例为嗜酸性垂体腺瘤;33 例肿瘤除了向鞍内下方生长外,同时在颅腔鞍上形成巨大的肿瘤结节,其中 22 例为嫌色性垂体腺瘤。30 例长入鼻腔内的肿瘤体积较小,无鼻道通气障碍现象;1 例中等度大小;9 例肿瘤体积巨大,完全阻塞患侧鼻道和后鼻孔。

2. 诊断方法:放射学检查并非是本病早期诊断的可靠方法。40 例均进行了头颅摄片和断层 X 线摄片检查,仅 3 例发现鼻咽部和鼻后部有肿瘤阴影和通气道狭窄;2 例蝶窦前下壁骨破坏。在 9 例鼻腔内有巨大肿瘤的患者中,仅 5 例通过放射学检查获得确诊;5 例 CT 检查仅 1 例显示肿瘤长入鼻腔的征象。因此,在鼻粘膜局部麻醉下通过鼻镜检查 and 局部穿刺、吸引活组织进行细胞学检查是最可靠的确诊方法。鼻镜检查中可见肿瘤的鼻腔部分呈灰色或玫瑰红色,表面光滑,质软且血管较少,鼻镜检查和穿刺几乎不会出血。鼻腔内突出物穿刺吸引后进行活组织细胞学检查,其结果与肿瘤病理资料相符。少数病例虽在鼻镜检查下发现肿瘤而细胞学并未发现肿瘤细胞,需经重复穿刺和细胞学检查得以确诊。

3. 治疗原则:长入鼻腔内的垂体腺瘤,其治疗和外科手术方法的选择是十分困难的,直到最近仍有一些作者认为本病不宜手术治疗。肿瘤位于颅内和鼻腔内的大小及部位、颅底骨破坏的程度和范围以及肿瘤血供和并发症等是影响采取治疗措施和选择外科手术的主要因素。有三种治疗方案可供选择:①肿瘤主要向鞍下蝶窦和鼻腔内生长,而没有或很少向颅腔内生长的患者,如果颅底破坏轻微则采用鼻内经蝶窦入路切除肿瘤;对颅底破坏严重的患者则除了进行上述手术外,亦可采用放射治疗;②肿瘤明显向颅内生长,而向蝶窦内生长不大的患者则经颅腔进路摘除肿瘤,而鼻窦内残余很少量的肿瘤组织继续进行放疗,亦可先经蝶窦入路,后经额窦入路切除肿瘤;③同时向颅内及鼻腔内生长的巨大肿瘤患者,可分别经颅

内和鼻腔内进行手术治疗，而残留于鼻腔后上部的肿瘤组织接受放射治疗是适宜的。

二、鞍上部异位垂体腺瘤 (suprasellar ectopic pituitary adenoma)

异位垂体腺瘤目前只有 18 例的报道。其发生部位蝶窦内 9 例，蝶鞍上部 3 部，鼻咽管 2 例，硬膜内播种 1 例，蝶骨 1 例，中颅窝 1 例。发病年龄，从 15 岁到 64 岁，平均 45.1 岁。其中男 12 例，女 6 例。

从异位垂体腺瘤的发生部位分析，其发生有三种类型、即：①由存在于鼻咽部的垂体组织所发生（鼻咽部、蝶窦）；②由 Rathke 囊的移行所发生（蝶鞍上部）；③由垂体腺瘤在颅内播种而发生。Ogilvy 报道的病例，都是在蝶鞍内发生在鞍上进展的垂体腺瘤手术后的病例，1 例 4 年后在矢状窦旁复发，1 例是颅内播种。Rasmussen 报道的病例，也与 Ogilvy 的同样地是在通常的垂体腺瘤术后，1 例在岩骨，1 例在中颅窝发现。即使以上的异位垂体腺瘤，其发生机制也是不同的。在蝶鞍上部发生的异位性垂体腺瘤，有 Ogilvy 和 Rothman 的报告，发生部分都没有明确的记载。在著者的病例，垂体柄在前方伸展，并且在上方压迫第三脑室底部，由此考虑肿瘤的发生部位不是垂体柄的隔上部分。

文献报道的 18 例中，10 例是分泌激素腺瘤，其中 3 例为泌乳素腺瘤，3 例为 ACTH 腺瘤，3 例生长激素腺瘤，1 例多种激素产生腺瘤。即使在异位存在的垂体前叶，也存在种种的激素的分泌功能。因此，异位性激素分泌性垂体腺瘤可存在相应的激素分泌的症状，体征等临床表现。

术前诊断的问题是 与蝶鞍旁的肿瘤的鉴别。本病例影像上没见到蝶鞍的扩大，由 MRI 辨认在鞍内有垂体存在，考虑生殖细胞瘤和颅咽管瘤的可能性，但在垂体功能检查时由于血清泌乳素 3300ng/ml，生长激素 29ng/ml，则诊断是垂体腺瘤。在蝶鞍上部肿瘤方面，影像见到鞍内存在垂体腺，有必要想到异位性垂体腺瘤。

文献报道 1 例异位的较大的垂体腺瘤。26 岁，男性。因出现搏动性后头部痛，其后恶心、呕吐、视力低下、视野障碍而入院。检查血清泌乳素 3300ng/ml，血清生长激素 29.5ng/ml。头颅 X 线片见鞍背脱钙，无蝶鞍扩大。增强 CT 扫描，显示肿瘤均一增强，在蝶鞍上部向上挤压第三脑室，向后发展压迫脑桥。肿瘤可见一低密度囊性区。在 MRI T1 增强（IR 600）的矢状断层像，肿瘤显示与灰白质相同的信号强度，在蝶鞍内可见被压迫的垂体呈高信号。

该患者入院当日因 CT 扫描见脑室扩大而行脑室腹腔分流术，3 周后经岩部 - 经幕入路联合经颞颥下入路，先摘除外展和滑车神经之间部分肿瘤，再切除外展与面、听神经之间的肿瘤，仅残留第三脑室底部近旁的一部分肿瘤，作到了次全切除。术中见肿瘤柔软灰白色，易出血。组织学检查为弥漫型嫌色腺瘤。免疫组织化学检查是泌乳素、生长激素腺瘤。术后出现一过性左眼球运动障碍，4 个月后恢复正常。从术后 21 天开始给予溴隐停，术后 9 个月至今血清泌乳素为 50ng/ml。

蝶鞍上部异位垂体腺瘤图例



图 1 头颅 X 线片显示鞍背脱钙，但蝶鞍不扩大。

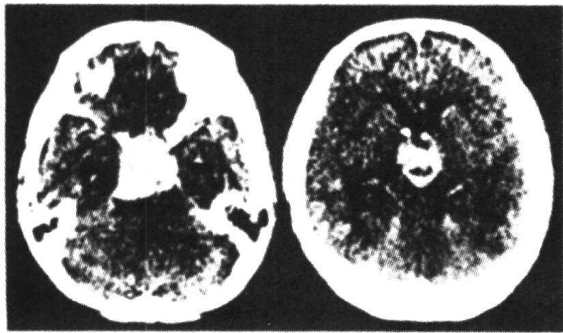


图 2 手术前增强 CT 扫描显示鞍上区一个大的肿块，扩展到后颅凹。

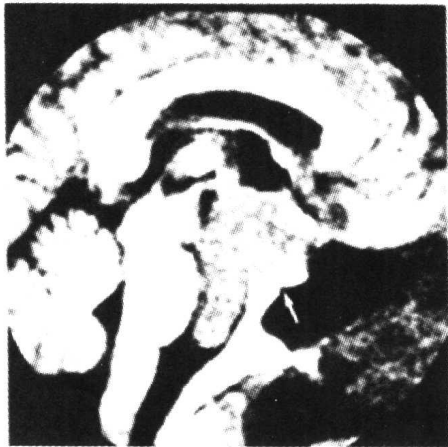


图 3 MRI、T1 像显示一个等密度的大的圆形区。垂体腺瘤是清楚地被显示（箭头）。

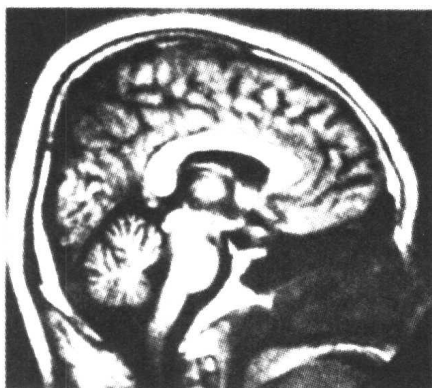


图4 手术后的MRI, T1像显示在第三脑室底一个小的残余肿块(箭头)。

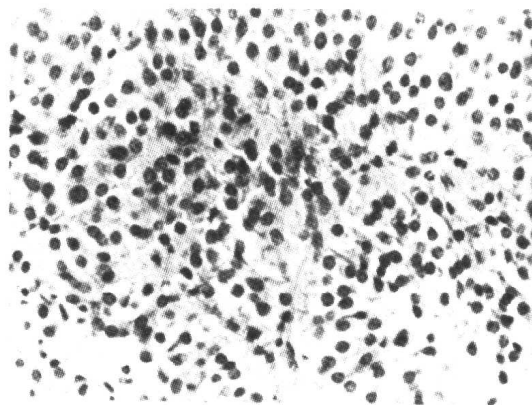


图5 肿瘤组织学标本的显微照片显示弥漫型嫌色腺瘤(HE, ×486)。

三、垂体腺瘤的钙化 (calcification in pituitary adenomas)

蝶鞍近旁常常有生理性或病理性钙化灶, 肿瘤性病变中以颅咽管瘤的钙化灶最为多见。垂体腺瘤钙化在放射线诊断上的频度, 迄今的报道为 0.2% ~ 9.4%, 是相对稀少的病变, 可考虑作为与颅咽管瘤的一个鉴别点。

关于垂体腺瘤组织钙化, Deery 对 285 例中的 19 例放射线上的钙化像从组织学上完全没有辨认出来。与此相对, Muller 和 Hoffmann 对 408 例中 30 例已辨认出组织学的钙化在放射线诊断上只见到其中 1 例。对于垂体腺瘤来说, 确实要考虑其在组织学上一定的发生率。

Tetsuo Kato 等 1983 年对 169 例垂体腺瘤的钙化从放射诊断及光学显微镜水平组织学上作了探讨, 对哪种类型钙化的样式多这一点进行了报道。

自 1929 年 Deery 对 285 例及 Cushing 的垂体腺瘤作了系列回顾, 引起人们对垂体腺瘤放射线诊断上的钙化的关注以来, 对垂体腺瘤的钙化作了许多报道, 在多数的嫌色素性腺瘤中发生率高。关于钙化的成因, 一般认为与出血、变性、放射线治疗的影响等因素有关。

但是自从能够测定血中 PRL 值以来, 在伴有高 PRL 血症的垂体腺瘤中可见到一些钙化的报告。1977 年 Landolt 和 Rothenbuhler 报道了从组织学辨认出钙化的 9 例中有 6 例 PRL 的产生增加, 其钙化的过程从电子显微镜的单一坏死细胞开始, 把由激素作为钙化机制的局部因子来进行考察。Ilse 等也在所有类型的腺瘤中看到钙化, 特别是在泌乳素腺瘤其发生率高, 钙化的程度也广泛。并且, 电子显微镜上可见腺瘤细胞钙化从细胞质开始, 而没有看到明显变性、坏死。Rillet 等也在 51 例泌乳素腺瘤中发现有 28 例的钙化, 从变性组织内发生这些钙化的情况来推测, 钙化的机制可能与高 PRL 血症有关。

Tetsuo Kato 检索的结果表明, 由组织学发现钙化的 22 例中 20 例是泌乳素腺瘤, 与 2 例肢端肥大症在腺瘤中出血或变性被认为是钙化的成因相反, 在泌乳素腺瘤中除 1 例外, 其他的全部病例, 其钙化发生在腺瘤细胞间呈沙样瘤体, 或者作为层状的钙球显示出来。因而认为这种形态的钙化, 在垂体腺瘤对泌乳素腺瘤是特征性的。